

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

754

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Maurice CONNAT

Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 26 avril 1912, à Créteil (Seine)

**L'Hydrocéphalie dans le cadre
des
formes nerveuses centrales
de la maladie de Recklinghausen**

Président : M. BINET, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1939

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1939

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Maurice CONNAT

Externe des Hôpitaux de Paris
Né le 26 avril 1912, à Créteil (Seine)

L'Hydrocéphalie dans le cadre
des
formes nerveuses centrales
de la maladie de Recklinghausen

Président : M. BINET, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1939

LE DOYEN... BAUDOUIN

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLÉRY.
	RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
	LEREBoullet.
	N...
Hygiène et clinique de la première enfance	LAIGNEL-LAVASTINE
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GUILLAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	LEMIERRE.
Clinique des maladies du système nerveux	N...
Clinique des maladies infectieuses	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique chirurgicale	LENORMANT.
	VELTER.
Clinique ophtalmologique	CHEVASSU.
Clinique urologique	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique d'accouchements	LÉVY-SOLAL.
	MOCQUOT.
Clinique gynécologique	OMBRÉDANNE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	HARVIER.
Clinique thérapeutique médicale	LEMAITRE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	N...
Clinique thérapeutique chirurgicale	M. VILLARET.
Clinique propédeutique	TROISIER.
Clinique de la tuberculose	MATHIEU.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	LAUBRY.
Clinique de cardiologie	Clovis VINCENT.
Clinique de neuro-chirurgie	N...
Assistance médico-sociale	HAZARD.
	MULON.
Professeurs sans chaire	OLIVIER.
	SANNIÉ.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIÉTY..... Pathologie médicale.
 BERNARD Etienne. Pathologie médicale.
 BESANÇON (Justin) Hydrologie.
 BONNET..... Bactériologie.
 BOULANGER.. Chimie.
 BOULIN..... Pathologie médicale.
 BROUET..... Pathologie médicale.
 BULLIARD.... Histologie.
 CACHERA Pathologie médicale.
 CORDIER..... Anatomie.
 COSTE..... Pathologie médicale.
 COUVELAIRE (Roger). Urologie.
 DELARUE Anatomie pathologique.
 DELAY Pathologie médicale.
 DEGRETZ (H.). Physique.
 DESOILLE..... Médecine légale.
 DIGONNET.... Obstétrique.
 DOGNON..... Physique.
 FEVRE..... Pathologie chirurgicale.
 FUNCK-BRENTANO. Pathologie chirurgi-
 cale.
 GALLIARD.... Parasitologie.
 GARCIN..... Pathologie médicale.
 M^{lle} GAUTHIER-VILLARS. Anatomie pa-
 thologique.

MM.

DE GENNES... Pathologie médicale.
 GIROUD..... Histologie.
 HAGUENAU... Pathologie médicale.
 HALPHEN.... Oto-rhino-laryngologie.
 JOANNON..... Hygiène.
 LACOMME..... Obstétrique.
 LANTUÉJOU. Obstétrique.
 LAVIER..... Parasitologie.
 LELONG..... Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LENÈGRE Pathologie médicale.
 M^{lle} J. LÉVY... Pharmacologie.
 MARCHAL Pathologie médicale.
 MÉNÉGAUX... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET... Pathologie médicale.
 MOUQUIN.... Pathologie médicale.
 PATEL..... Pathologie chirurgicale.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale
 RENARD..... Ophtalmologie.
 RICHET..... Physiologie.
 SÉNÈQUE..... Pathologie chirurgicale.
 SICARD Pathologie chirurgicale.
 SOULIE Pathologie médicale.
 SUREAU..... Obstétrique.
 TURPIN..... Pathologie médicale.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUÉNIOT..... Obstétrique.
 HEITZ-BOYER... Pathologie chirurgicale.
 HUGUENIN..... Anatomie pathologique.

MM.

LARDENNOIS... Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER..... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 PIÉDELIÈVRE.. Médecine légale.
 VAUDESCAL..... Obstétrique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE...	} Clinique médicale.	BASSET	} Clinique chirurgicale.
BRULÉ.....		BROCQ	
CATHALA.....		CADENAT.....	
CHABROL.....		GATELLIER...	
CHEVALLIER...		de GAUDART	
DONZELOT		d'ALLAINES	
DUVOIR		LEVEUF	
GASTINEL		MOULONGUET	
LAROCHE (G.) ...		MOURE	
LIAN		QUENU	
MOREAU		FEY.....	
SÉZARY			

MM.	
ECALLE.....	} Clinique obstétricale.
METZGER.....	
PORTES.....	
VIGNES.....	

V. — CHARGES DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR L. BINET

Membre de l'Académie de Médecine
Professeur de l'Académie de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Necker

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Qu'il veuille bien accepter le témoignage de ma profonde reconnaissance.

A MON JURY DE THÈSE

A M. LE DOCTEUR BARBÉ

Médecin de la Salpêtrière et de Bicêtre

*Qui fut l'inspirateur de cette thèse et
nous a témoigné le plus bienveillant inté-
rêt. Qu'il soit assuré de notre respectueuse
gratitude.*

A M. LE DOCTEUR J. BRAINE

Chirurgien des Hôpitaux
Membre de l'Académie de Chirurgie

A M. LE DOCTEUR MAXIMIN

Assistant à la Consultation de Chirurgie
de l'Hôpital Saint-Antoine

A MM. LES DOCTEURS TANRET

Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de Paris

BOUR, LACORNE

Internes des Hôpitaux de Paris

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX

Stage :

MM. LES PROFESSEURS MARCEL LABBÉ
GOSSET
VILLARET
LEMIERRE

Externat :

MM. LES DOCTEURS J. BRAINE, 1937-38
GILBERT DREYFUS, 1938-39
COSTES, 1938-39
PRÉLAT, 1930

L'Hydrocéphalie dans le cadre des formes nerveuses centrales de la maladie de Recklinghausen

INTRODUCTION

Depuis la connaissance clinique de la maladie de Recklinghausen, cette curieuse affection a nécessité de très nombreux travaux.

Elle paraît maintenant connue dans tous ses aspects cliniques, en particulier dans ses formes où elle atteint le système nerveux central. Mais l'attention ne semble pas avoir été attirée très spécialement sur les cas, à vrai dire exceptionnels, où elle se manifeste avant tout par un syndrome d'hydrocéphalie débutant dans le jeune âge ; et quand on se rappelle combien la maladie de Recklinghausen peut être fruste dans ses manifestations périphériques, cette notion mérite d'être soulignée lorsque l'on envisage le diagnostic étiologique de l'hydrocéphalie.

La description de ces faits chez l'enfant sera le but tout spécial de ce travail.

PLAN

Nous rappellerons d'abord quels sont les caractères généraux de la maladie de Recklinghausen chez l'enfant.

— Nous insisterons ensuite sur les complications nerveuses qu'elle peut occasionner.

— Nous envisagerons enfin, sa complication hydrocéphalique à l'occasion d'une observation qu'il nous a été donné de recueillir à la Salpêtrière dans les services de notre Maître A. Barbé.

CHAPITRE I

La maladie de Recklinghausen chez l'enfant.

Classiquement la maladie de Recklinghausen se caractérise par la triade classique suivante :

- Tumeurs cutanées.
- Tumeurs des nerfs périphériques.
- Pigmentation,

Il peut s'y joindre un certain nombre de troubles surajoutés.

1° LES TUMEURS CUTANÉES

Se présentent sous la forme de tumeurs circonscrites ou molluscum, peu saillantes, et quelquefois pédiculées (*molluscum pendulum*), siégeant sur la surface du corps, de préférence sur le front. Elles sont rares à la face et au cuir chevelu, exceptionnelles aux membres et en particulier aux paumes et aux plantes.

Leur répartition est le plus souvent asymétrique. Elles sont parfois en nombre considérable (plusieurs milliers).

Leur couleur est celle de la peau ou parfois violacée.

Leur volume varie de celui d'un grain de chenevis à celui d'un grain de raisin. Leur consistance est mollassse, mais elle peut être dure, parfois même calcaire.

A côté de ces tumeurs, il peut arriver qu'une tumeur soit plus volumineuse que les autres : tumeur royale de Boulet, dont le poids peut être considérable.

Il faut encore faire une place à part aux névromes plexiformes qui résultent d'une prolifération névromateuse de tout le territoire d'un nerf ou de plusieurs nerfs voisins. Il s'agit de tumeurs molles, siégeant volontiers à la face, ou aux membres et donnant à la palpation la sensation d'un paquet de ficelles. On peut avec Crouzon en distinguer plusieurs variétés :

a) Molluscum éléphantiasique, éminence molluscoïde de développement considérable.

b) La dermatolysie ou pachydermatocèle formant de vastes replis cutanés ou bourrelets étagés les uns au-dessus des autres.

c) Eléphantiasis congénital ou éléphantiasis névromateux de Charmichael.

2° LES TUMEURS DES NERFS PÉRIPHÉRIQUES

Sont accessibles à la palpation quand elles atteignent les troncs nerveux superficiels et il peut être assez

difficile de les distinguer des tumeurs que nous venons de décrire.

Elles sont d'ordinaire de consistance plus dure, leur forme est ovoïde, mais surtout elles se déposent en chapelets le long d'un tronc nerveux : le cou, face interne du bras, face postérieure de l'avant-bras, nerfs intercostaux, partie supérieure et antérieure de la cuisse.

On peut les mobiliser dans le sens latéral, mais elles sont fixes dans le sens longitudinal.

3^o LA PIGMENTATION

Peut se présenter sous différents aspects, quelquefois, mais rarement, il s'agit d'une pigmentation diffuse et généralisée. En général, il s'agit de taches pigmentaires dont les plus caractéristiques constituent les taches hépatiques ainsi dénommées à cause de leur teinte café au lait. Leur forme peut être ovale ou au contraire, irrégulière. Leur taille est très inégale et varie de celle d'une tête d'épingle à celle d'une paume. Leur nombre est très variable.

4^o TROUBLES SURAJOUTÉS

A. *Des troubles psychiques.*

— Sont loin d'être constants, mais ils sont fréquents, il s'agit tantôt d'un état d'asthénie, tantôt de débilité congénitale.

On a signalé la possibilité de psychoses périodiques, d'idiotie ou de démence.

B. Des troubles endocriniens.

Sont fréquentes également : addisonisme qui pourrait être lié à une localisation neuro-fibromateuse surrénale. Myxœdème (Meige et Feindel).

Acromégalie.

C. Des malformations diverses.

- Malformations du cœur (Sequeira).
- Anomalies de l'œil.
- Syndactylie.
- Atrophie musculaire.
- Rétraction de l'aponévrose palmaire.

D. — Mais il est deux ordres de troubles associés sur lesquels il faut maintenant insister :

- les troubles osseux,
- les troubles nerveux.

a) Les troubles osseux.

Sont d'une extrême fréquence.

Ils avaient déjà été signalés par Pierre Marie et Couvelaire. Ils ont fait l'objet d'une étude d'ensemble de Puech.

Cet auteur distingue.

1^o Les dystrophies osseuses, localisées souvent au rachis ou au thorax (syphoscoliose avec aplatissement du thorax) ou bien au cou, à la face et au crâne (asymétrie faciale).

Enfin, aux membres (absence de diaphyse péronéale, pseudarthrose congénitale du péroné) souvent les malades sont courbés et chétifs ;

2^o Les troubles dystrophiques avec ostéomalacie sont plus rares, mais plus graves, entraînant une cypho-scoliose ou différentes déformations osseuses ;

3^o Des troubles osseux localisés peuvent s'observer dans l'un des os, qui se trouve décalcifié et en même temps tuméfié par une saillie indolente à point de départ épiphysaire.

b) *Les troubles nerveux.*

Sur lesquels nous nous proposons de revenir et qui feront l'objet du chapitre suivant.

5^o FORMES CLINIQUES

Il s'en faut que le tableau soit toujours complet. Il existe des formes cutanées pures, se traduisant ou bien par quelques fibromes cutanés, ou bien par quelques pigmentations (formes pigmentaires pures de Tibierge).

Dans d'autres cas, les taches pigmentaires s'associent à quelques malformations osseuses (scoliose, troubles du développement).

Enfin, il existe, et nous allons y insister ultérieurement, des formes essentiellement nerveuses.

6° ÉVOLUTION

L'évolution de la maladie de Recklinghausen fait comprendre la multiplicité de ses formes cliniques. C'est une maladie évolutive et lentement évolutive, au cours de laquelle les symptômes s'additionnent pièce à pièce, et chez l'enfant on doit toujours se méfier de quelques taches pigmentaires, d'un molluscum pendulum, car on n'est jamais certain qu'ils ne soient les premiers signes avant-coureurs de la dissémination neuro-fibromateuse.

Dans l'ensemble, la maladie de Recklinghausen débute toujours dans le jeune âge. Toute la gravité de son pronostic repose sur la possibilité, assez rare il est vrai, de métastases dans le système nerveux central.

CHAPITRE II

Les complications nerveuses de la maladie de Recklinghausen.

Elles ont fait l'objet de très nombreux travaux.

Citons plus spécialement : ceux de Jumentier et de Heuschen, pour les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, ceux de Henneberg et Koch, de Cushing pour les tumeurs bilatérales de l'acoustique, ceux de Bruce et Dawson pour les formes disséminées dans le névrax, ceux de Christin et Naville pour les formes centrales, ceux de Thompson, Courmont et Cade, de Guibal, Raymond, Coyon et Barré pour les neuro-fibromotoses médullaires.

I. — Il ressort de ces publications que toute la région du névrax peut être le siège d'une métastase neuro-fibromateuse.

A. — De véritables méningiomes peuvent se développer et comprimer le tissu nerveux encéphalique : gliomes du lobe frontal (Mosbacher) et médullaire.

B. — On peut observer un état de fibrome du cortex avec prolifération du système vasculaire.

C. — Des neuro-fibromes peuvent se développer

dans la substance blanche et au voisinage des parois épendymaires oblitérant le trou de Monro.

D. — Trois localisations sont tout à fait importantes ;

1° L'angle ponto-cérébelleux

où le neuro-fibrome peut se développer dans le tissu cellulaire embryonnaire qui entoure le VIII^e (auditif).

2° Le Cervelet,

3° La moelle épinière

qui peut être comprimée par une tumeur, ayant pris pour point de départ, tantôt les méninges, tantôt une racine nerveuse, rarement l'épithélium épendymaire.

E. — Il faut enfin rattacher aux lésions du système nerveux central, les atteintes rétiniennes bien étudiées dans le travail de Humbert et Naville.

II. — Cliniquement on pourra observer une grande variété de symptômes correspondant à l'une quelconque ou à plusieurs de ces localisations.

Mais il est deux ordres de troubles sur lesquels il faut insister, ce sont :

- a) Les vertiges avec chutes, d'origine vestibulaire ;
- b) La surdité totale bilatérale et subite, attestant la localisation initiale au nerf auditif.

Moins suggestifs de la maladie de Recklinghausen seront les autres troubles :

- a) Cécité par stase plutôt que par lésion papillaire ;

- b) Céphalées intenses et paroxystiques ;
- c) Epilepsie ;
- d) Paralyse des nerfs crâniens (en particulier pathétique IV^e et VII^e facial) ;
- e) Hémiplégie ;
- f) Syndrome cérébelleux avec rétropulsion ou latéropulsion.
- g) Paraplégie ;
- h) Syndrome de la queue de cheval,

Mais au terme de cette énumération, il faut insister encore sur le caractère fruste des troubles cutanés ou osseux et sur la lenteur de constitution du syndrome : une surdité a pu précéder de 17 ans (obs. de Christin et Naville), l'apparition d'autres signes nerveux et cutanés.

CHAPITRE III

Sur un cas d'hydrocéphalie dans la maladie de Recklinghausen chez l'enfant.

A côté des complications nerveuses bien connues de la maladie de Recklinghausen, il nous a été donné d'observer un cas d'hydrocéphalie qui, dans la littérature actuelle nous a paru à peu près isolé.

Nous rapportons ci-dessous l'observation d'une malade que nous avons observée dans le service du Dr Barbé. Cette observation fut présentée à la Société médicale des Hôpitaux par MM. André Barbé et Jean Dolay.

« La malade, Deb... Lucienne, que nous avons l'honneur de présenter, est âgée de 21 ans. Elle est hospitalisée à la Salpêtrière dans un service de chroniques depuis l'âge de 12 ans, pour hydrocéphalie accompagnée de cécité et de crises épileptiques. L'hydrocéphalie serait apparue dans les premières années de la vie ; la cécité, vers l'âge de 8 ans en même temps que les crises épileptiques généralisées. A son entrée dans le service, on constata l'existence d'une implantation pileuse anormale dans la région zygomato-malairè droite et quelques taches

pigmentaires. Mais c'est seulement quelques années plus tard, à l'occasion de la puberté (vers 15 ans), qu'apparut une véritable efflorescence de tumeurs cutanées et de taches pigmentaires.

« Actuellement, on constate chez elle le syndrome cutané caractéristique de la Maladie de Recklinghausen et un syndrome neurologique, qui, selon toute probabilité, doit lui être rattaché.

« *Le syndrome cutané* est caractérisé par l'existence de tumeurs multiples, de pigmentations anormales, de troubles des phanères. *Les tumeurs*, très nombreuses, sont réparties sur toute l'étendue des téguments. On en constate sur la face, le cou, le thorax, l'abdomen, le dos, les membres. Elles sont polymorphes. Presque toutes molles, élastiques, de coloration violacée ; leurs dimensions sont variables. Localisation assez rare : tumeurs transparentes, indolentes, de consistance gélatineuse, siégeant à la plante des pieds. La biopsie de l'une de ces tumeurs plantaires a été faite, et l'examen hystologique (Dr Yvan Bertrand) a donné les résultats suivants :

« Fibrome cutané doublant la face profonde du derme. Au sein d'un tissu fibreux, dense, on aperçoit de volumineux troncs nerveux dont le diamètre atteint plusieurs fois les dimensions normales. Il y a là, ébauché, un véritable *névrome plexiforme* avec conservation de quelques fibres à myéline et hypertrophie énorme de l'endonèvre et du périnèvre. La méthode neurofibrillaire de Gras montre la persistance de quelques axones au milieu des troncles nerveux hypertrophiés. Nulle part trace de réaction inflammatoire ou de dégénérescence suspecte ».

Il existe aussi quelques tumeurs d'un type tout différent. C'est ainsi que dans la partie interne de la région sus-

orbitaire droite, on constate une tumeur de la grosseur d'une petite noix, très dure, de consistance presque cartilagineuse, de forme ovoïde à grand axe parallèle à celui du nerf sus-orbitaire. La peau sus-jacente n'adhère pas à cette tumeur et peut être aisément mobilisée. Elle est très douloureuse à la pression. Ce sont là les caractères des tumeurs des troncs nerveux.

Les taches pigmentaires ont une coloration brun clair, café au lait. Certaines sont punctiformes, d'autres lenticulaires, d'autres enfin forment de larges placards, en particulier dans le dos où leur grand axe est transversal par rapport à l'axe du tronc. Elles sont disséminées sur tout le revêtement cutané mais respectent les muqueuses.

Enfin on note des *troubles des phanères* : une implantation pileuse anormale dans la région zygomato-malaire droite recouvrant une grande partie de la joue droite ; des ulcérations dentaires, transversales, profondes sur la partie médiane de la face vestibulaire des incisives supérieures.

Le Syndrome neurologique est essentiellement caractérisé par l'existence d'une énorme hydrocéphalie avec élargissement de tous les diamètres du crâne, mais surtout des diamètres transversaux (brachycéphalie). Les radiographies du crâne (face et profil) montrent un contraste saisissant entre les dimensions énormes de la voûte et les dimensions de la base. La disjonction suturale est extrêmement nette et se traduit, sur le cliché radiographique, par une dentelure en aiguille. La selle turcique est très agrandie. Enfin sur les radiographies de face et de profil on est frappé par l'absence d'homogénéité de la voûte crânienne : celle-ci, particulièrement dans la région frontale, est pommelée par des zones claires, bordées par

des sillons plus sombres, l'ensemble paraît dessiner sur le crâne le contour des circonvolutions (aspect cérébri-forme). La table externe du crâne est respectée et les variations consistent simplement en des variations d'épaisseur de la table interne où les contours des pommelures forment des ondulations régulières.

« Cette hydrocéphalie s'accompagne de crises d'épilepsie généralisées, avec torsion de la langue et perte des urines (de 30 à 60 crises committiales par an). Nous avons examiné cette malade au point de vue électro-encéphalopathique au Laboratoire de Neuro-biologie de la Salpêtrière et nous avons constaté une énorme augmentation de l'amplitude des ondes bio-électriques cérébrales, fait déjà classique en matière d'électro-diagnostic de l'épilepsie. L'étude électro-encéphalographique détaillée dans ce cas, fait partie d'un mémoire d'ensemble écrit par l'un de nous en collaboration avec Yvan Bertrand et Mlle J. Guillaïn. L'examen neurologique montre des signes pyramidaux, un syndrome cérébello-vestibulaire, des troubles oculaires.

« Les signes pyramidaux consistent dans une exagération des réflexes tendineux des membres inférieurs, avec clonus bilatéral du pied et signe de Babinski du côté gauche.

« Le syndrome cérébelleux est caractérisé par une hypotonie très accentuée ; une démarche un peu titubante, festonnante, avec un certain degré latéro-pulsion droite ; de la dysmétrie et de l'adiadocosinésie seulement du côté gauche et surtout aux membres supérieurs.

« L'audition est normale. L'examen labyrinthique (Dr Aubry) donne les résultats suivants :

« Troubles spontanés : dans le regard latéral droit, nystagmus horizontal droit ; dans le regard latéral gauche :

horizontal gauche ; derrière les lunettes : horizontal droit.

« Epreuve calorique : O. D. nystagmus horizontal secousse lente, très ample, portant les yeux à droite, de temps en temps, rappel rapide sur la gauche. En position III., non rotatoire. O. G. *idem*.

« Epreuve rotatoire : nystagmus rotatoire : deux à trois secousses de nystagmus rotatoire. Les yeux tendent à se bloquer du côté de la secousse lente.

« Epreuve galvanique : à 6 milliampères, ébauche de nystagmus du côté du Pôle + ; horizontal non rotatoire.

Conclusion. — Troubles vestibulaires centraux, caractérisés par :

1° Tendance au blocage des yeux du côté de la secousse lente ;

2° Forte diminution du nystagmus provoqué de forme rotatoire.

« L'examen oculaire (Dr Hudelot) a montré une cécité complète bilatérale, des réflexes pupillaires abolis, un strabisme divergent *ex anopsia*.

« Fond d'œil : atrophie optique secondaire.

« Au point de vue psychique, il existe une arriération très accentuée. La malade passe ses journées immobile sur sa chaise ou dans son lit, indifférente à tout. Elle s'est plainte pendant longtemps de crises de céphalée atroce, à début et à terminaison brusque ; depuis plusieurs années, ces crises ont complètement disparu, elle ne souffre plus. La compréhension est lente et très limitée. Quand elle répond à une question simple, c'est après un intervalle assez long, d'une voix monotone, sans accent, détachant exagérément les mots et les syllabes. Il a été impossible, malgré bien des efforts, de lui donner la moindre instruc-

tion (en particulier, il a été impossible de lui apprendre les caractères Braille). Elle a une tendance marquée à la mythomanie et à la fabulation.

« Il n'existe aucun trouble sensitifs, trophiques, sphinctériens. Tous les nerfs crâniens (en dehors des nerfs oculaires et vestibulaires) sont normaux.

« Nous nous sommes abstenu de toute exploration susceptible de perturber l'hydraulique céphalo-rachidienne

Une seule ponction lombaire a été pratiquée en 1933, dans le but d'éliminer l'hypothèse d'une hérédosyphilis, qu'avait fait soulever l'existence d'ulcérations dentaires.

« Le liquide céphalo-rachidien était très hypertendu (plus de 80 au manomètre de Claude).

— Albumine : 0,30.

— Lymphocytes : 1,2.

— Glucose : 0,70.

— B. W. : H₈.

— Benjoin colloïdal : 0000002210000000.

Dans le sang : B. W. H₈ — réaction de Hecht et de Khan négatives.

« Du point de vue somatique, rien de spécial à signaler. Légère obésité, dysménorrhée, mais pas de signes infundibulo-tubériens nets. »

Le diagnostic étiologique de ce syndrome paraît actuellement facile. Mais il est évident qu'au début il se serait présenté dans de toutes autres conditions.

L'enfant présentait au total, une hydrocéphalie avec retard intellectuel, et on ne pouvait guère croire à l'étiologie neuro-fibromateuse de ce syndrome, qu'en raison de l'existence de quelques taches pigmentaires et d'une implantation vicieuse des cheveux.

D'autre part, il existait une notion héréditaire que l'on retrouve souvent dans les antécédents de ces malades, puisque le père avait été atteint d'une neuro-fibromatose.

La question qui se pose aujourd'hui est de savoir quel est le siège vraisemblable de la tumeur cérébrale.

S'agit-il d'une tumeur de la fosse cérébrale postérieure comprimant l'aqueduc de Sylvius ou le IV^e ventricule ? Ou d'une tumeur comprimant un trou de Monro comme un cas en a été rapporté dernièrement par le professeur Guillaud ? Il faudrait pour préciser le siège de la tumeur, avoir recours à des explorations complémentaires, en particulier à la ventriculographie, qui, volontairement, n'a pas été pratiquée, étant donné la fragilité toute spéciale des grandes hydrocéphalies chroniques à toutes les modifications de l'hydraulique céphalo-rachidienne. La simple ponction lombaire est loin d'être inoffensive en pareil cas.

Il est vraisemblable toutefois, que cette tumeur soit hémisphérique au lieu d'être au contact de l'aqueduc de Sylvius. En effet, on n'observe ni atteinte du V^e trijumeau, ni atteinte du VIII^e auditif, ni atteinte importante des voies vestibulaires. L'hydrocéphalie s'est établie très lentement et est restée malgré tout minime. Il n'y a pas d'attitude spéciale de la tête, ni de mouvement d'enroulement qui caractérise le syndrome du quatrième ventricule d'après les travaux de Jean Lereboullet.

Nous insisterons en terminant sur deux points :

1^o *L'intérêt de l'examen ophtalmoscopique* qui, en dehors des signes de stase, permet de découvrir un aspect caractéristique sous la forme de neuro-fibromes de la rétine, visible à l'ophtalmoscope, et qui permet d'affirmer « de visu » une neuro-fibromatose centrale.

2^o *L'intérêt de l'enquête familiale* qui le plus souvent, confirmera le caractère familial héréditaire de la maladie. Dans le cas que nous rapportons, le père de la malade avait présenté une neuro-fibromatose centrale et périphérique avec troubles mentaux ayant abouti au suicide.

Ce caractère se retrouve dans nombre d'observations, il est d'un gros appoint sur le diagnostic, de même qu'un examen clinique et radiologique approfondi.

CONCLUSIONS

1^o On sait depuis longtemps combien sont importantes et graves les localisations nerveuses de la maladie de Recklinghausen.

2^o Pour exceptionnelles qu'elles soient, on peut observer à titre de complications dominantes, les hydrocéphalies.

3^o Le diagnostic étiologique d'une telle hydrocéphalie peut être difficile en dehors d'un examen clinique approfondi et d'une enquête familiale serrée. Encore faut-il se contenter des signes les plus frustes pour soulever le diagnostic de neuro-fibromatose.

De toutes façons, de nombreuses années peuvent s'écouler avant que le diagnostic ne devienne certain.

Vu : le Président de la thèse,

M. BINET.

Vu : le Doyen de la Faculté,

A. BAUDOUIN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Directeur de l'Ecole Normale Supérieure
chargé des fonctions
de Recteur de l'Académie de Paris,

CARCOPINO.

BIBLIOGRAPHIE

- ALLIEZ (J.). — Localisation centrale de la neuro-gliomatose de Recklinghausen. Marseille, 1933.
- CHRISTIN et NAVILLE. — A propos de neuro-fibromatose centrale. *Ann. de Méd.*, VIII, n° 1, 1920.
- COURMONT et CADE. — Maladie de Recklinghausen et tumeur du Cervelet. *Bull. et Mém. de la Soc. médicale des Hôpitaux de Lyon*, 18 mai 1908.
- BIBLIOGRAPHIE DE BARBE ET DELAY.
- GRENET. — Clinique de médecine infantile, 4^e série.
- THÈSE DE LEREBoullet.
- HUMBERT et NAVILLE. — Neuro-fibromatose centrale, familiale héréditaire. *Ann. de Méd.*, 1918, t. V.
- JUMENTIER. — Des tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux. Etude anatomo-pathologique et clinique. Paris, 1911.
- LHERMITTE et GUCCIONE. — Sur deux cas de gliofibrome de l'acoustique avec métastase dans le Névrx. *Rev. Neurol.*, 1 et 10, p. 323.
- GUILLAIN. — Maladie de Recklinghausen avec tumeur polymorphe du névrax. *Jarbücher für psych. y neurol.*, 52, 1935-36, p. 15-23.
- MARTIN MARINO. — Contribution à l'étude de la neuro-fibromatose centrale, son caractère familial et héréditaire. Thèse Genève, 1919.

RAYMOND et CLAUDE. — Un cas de neuro-fibro-sarcomatose avec accidents céphaliques. *Rev. mensuelle*, 1908, p. 571.

ZIMMER. — La diathèse néoplasique dans le système nerveux. Ses formes héréditaires et familiales. Thèse de Paris, 1936.

